Bulloch

N° 50

9

DE L'HÉMOPHILIE

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de médecine de Montpellier

Le 26 Juillet 1878

PAR

JOSEPH ROSSIGNOL

Né à Ganoubre (Tarn)

ANCIEN INTERNE DES HÔPITAUX D'ARLES

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

MONTPELLIER

IMPRIMERIE CENTRALE DU MIDI. — HAMELIN FRÈRES

Rue de l'Observance, ancien temple protestant

1878

Digitized by the Internet Archive
in 2016

https://archive.org/details/b22418222

A LA MÉMOIRE

DE MON FRÈRE GABRIEL ROSSIGNOL

DOCTEUR EN MÉDECINE

A MON PÈRE

ET A MA MÈRE

A MES FRÈRES ET A MES SŒURS

J. ROSSIGNOL.

A MON ONCLE CHARLES ROUANET

DOCTEUR EN MÉDECINE

ET

A MA TANTE FÉLICITÉ ROUANET

A MA TANTE HORTENSE ROUANET

A MES BELLES-SŒURS

A MES NEVEUX

J. ROSSIGNOL.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR DUPRÉ

A MES MAITRES DE L'HOPITAL D'ARLES

MM. LES D^{RS} CARTIER, DUVAL, FANTON ET GAY

A MES MAITRES

DE LA FACULTÉ DE MONTPELLIER

J. ROSSIGNOL.

A MES PARENTS

A MES AMIS

J. ROSSIGNOL.

INTRODUCTION

La rareté de l'hémophilie, dans notre climat, m'avait tout d'abord engagé à en publier une observation que M. le Dr Cartier, chirurgien en chef de l'Hôtel-Dieu d'Arles, a eu la bienveillance de me faire recueillir dans sa clientèle privée. Les différences notables qui existent entre cette observation et les descriptions que les auteurs classiques donnent de l'hémophilie m'amenèrent à étudier spécialement cette maladie et, particulièrement, à rechercher la valeur relative de ses symptômes et à discuter les opinions émises sur sa nature. L'intérêt que j'ai trouvé dans ce travail m'a déterminé à en faire le sujet de ma dissertation inaugurale.

Bien des points obscurs existent encore dans l'hémophilie, et il est impossible de lui assigner dès à présent une place définitive dans le cadre nosologique. Toutefois, sa symptomatologie est assez complète et assez bien caractérisée pour qu'il ne soit pas permis de rattacher à cette maladie, ainsi qu'on a voulu le faire, tous les cas d'hémorrhagie spontanée difficiles à expliquer. L'hématidrose, les faits décrits sous le nom de *stigmatisation*, et bien d'autres, diffèrent en effet de l'hémophilie par les trois bases de caractérisation des maladies : l'étiologie, l'ensemble des symptômes et le traitement.

Je n'aurai donc pas à m'occuper de ces faits ; je me contenterai d'en citer ici un exemple curieux, qui justifie pour sa part la distinction que je viens d'établir : Un gendarme, entré à l'hôpital d'Arles au mois de juin 1877 pour une maladie du cœur, avait eu tous les mois, et à la même époque de chaque mois, depuis l'âge de dix-huit jusqu'à quarante-neuf ans, une épistaxis qui durait de quatre à cinq jours ; un an après la suppression de cette hémorrhagie, que l'on serait tenté d'appeler menstruelle, cet homme était atteint d'une maladie organique du cœur. Diverses applications de sangsues lui furent faites comme traitement palliatif de sa maladie ; elles n'amenèrent pas un écoulement sanguin anormal, pas plus que les blessures qu'il avait antérieurement reçues. Les antécédents héréditaires étaient nuls.

DE
L'HÉMOPHILIE

DÉFINITION. — HISTORIQUE

L'hémophilie, diathèse hémorrhagique de Gendrin, Tardieu, etc., hémorrhagie constitutionnelle de Roux, est une maladie congénitale essentiellement caractérisée par une grande tendance aux hémorrhagies, soit spontanées, soit traumatiques.

Jusqu'à la fin du siècle dernier, cette maladie était très-peu connue; toutefois son apparition remonte à une époque bien plus éloignée de nous : Alsaharavi, médecin arabe, en donne une description assez complète ; Fabrice de Hilden, Alexandre Benedictus et Swammerdam, en rapportent quelques observations reproduites par Dequevauvillier (1). Mais tous ces faits étaient passés à peu près inaperçus, et ce n'est qu'à la fin du XVIIIe siècle et au commencement du XIXe que des observations nombreuses, publiées en Allemagne, en Amérique et en Angleterre, appelèrent particulièrement l'attention sur l'hémophilie. Latour (1811) la fit connaître le premier en France par la descrip-

(1) Thèse ; Paris, 1844.

tion qu'il en donna dans son ouvrage sur les hémorrhagies et dans le *Dictionnaire des sciences médicales.* Depuis lors, les travaux se sont multipliés; les observations isolées ont été rassemblées et comparées, et il en est résulté des appréciations très-diverses sur la nature, encore fort obscure, de cette affection et sur son traitement. Parmi ces travaux, je dois citer ceux de Nasse, Rieken, Grandidier, Schœnlein, Vachsmuth, Lange, en Allemagne; de Lebert (1), Dubois (de Neufchatel) (2), Tardieu (3), Wolff (4), Dequevauvillier (5), en France. Bordmann, dans sa thèse inaugurale, soutenue à Strasbourg en 1851, a résumé tout ce qui avait paru sur l'hémophilie : il comptait à cette époque 280 sujets hémophiliques répartis dans 112 familles. Plus tard ont paru les thèses de Darblade (6), de Giraudeau (7), et les mémoires de MM. Fritz (8), Delmas (9) et Castan (10).

SYMPTOMES

La plupart des hémophiliques sont blonds ; ils ont la peau fine, blanche et transparente. Ils sont d'un tempérament nerveux, très-impressionnables, colères quoique bons, bien doués sous le rapport de l'intel-

(1) *Archives de médecine*, 1837.
(2) *Hémorrhaphilie*, in *Gazette médicale;* Paris, 1838, p. 43.
(3) *Diathèse hémorrhagique*, in *Archives de médecine*, 1841.
(4) *Diathèse hémorrhagique*, thèse; Strasbourg, 1844.
(5) Thèse; Paris, 1844.
(6) *De l'Hémophilie*, thèse; Paris, 1863.
(7) *De l'Hémophilie*, thèse; Paris, 1866.
(8) *Archives de médecine* de 1863, t. I, p. 591.
(9) *Hémophilie*, in *Journal de médecine de Bordeaux*, 1868.
(10) *Hémophilie*, in *Montpellier médical*, 1869.

ligence: tout en eux indique une organisation délicate. Mais, indépendamment de ces caractères généraux, qui d'ailleurs ne sont pas constants, la symptomatologie de l'hémophilie se résume en trois ordres de phénomènes que je vais décrire séparément; ce sont: les hémorrhagies, les suffusions sanguines et les affections articulaires.

Hémorrhagies. — Elles sont spontanées ou traumatiques. Les premières apparaissent généralement dès l'enfance, pendant la seconde dentition ; elles surviennent inopinément, sans aucun signe précurseur, ou bien, et c'est le cas le plus ordinaire, des prodromes plus ou moins marqués en annoncent l'arivée : les malades sont tristes ; ils éprouvent une grande lassitude, de la céphalalgie, des vertiges. D'autres fois ils sont agités, très irritables, ont des appétits vénériens violents. La face est rouge, le pouls plein, la respiration courte et fréquente ; puis, à la suite d'une course, d'une émotion ou sans cause immédiate appréciable, l'hémorrhagie se déclare et amène presque toujours un soulagement immédiat.

Le siége de prédilection de l'hémorrhagie spontanée est la muqueuse nasale. Viennent ensuite les gencives, la muqueuse des joues, l'urèthre, l'extrémité des doigts, le cuir chevelu, le scrotum. La durée de l'écoulement sanguin est de quelques heures à plusieurs jours. La quantité du sang perdu est toujours considérable. On cite (1) un homme qui perdait en vingt-quatre heures de 1,500 à 2,000 grammes de sang par la face interne des joues et des lèvres ; cet écoulement durait en général trois ou quatre jours, au bout desquels on parvenait ordinairement à l'arrêter.

Les qualités physiques du sang sont très-variables : il est tantôt séreux, pâle, peu coagulable ; tantôt il a une couleur rouge vif et fournit un caillot dense et volumineux. Le premier état s'observe chez des sujets scrofuleux, cachectiques, ou profondément débilités par des hémorrhagies antérieures, dépourvus de toute énergie physique et mo-

(1) Grisolle, *Traité de pathologie interne.*

rale : c'est là la forme d'hémophilie que Bordmann (1) appelle *atonique*. Le second état correspond à un tempérament nerveux ou nervoso-sanguin, à une constitution robuste ; les pertes de sang se réparent promptement : c'est cette forme que Bordmann nomme *éréthique*.

Quoi qu'il en soit de cette relation entre les qualités du sang et l'état général du malade, lorsque l'hémorrhagie dure depuis longtemps, qu'elle a été très-abondante, le sang de la fin est, dans tous les cas, plus séreux, moins coagulable que celui du début, et il est facile de comprendre qu'il ne peut en être autrement. Nous verrons plus loin combien il importe de distinguer ces altérations consécutives, très-naturelles, de celles qui pourraient exister primitivement.

Les hémorrhagies spontanées se reproduisent à des intervalles plus ou moins longs, et généralement irréguliers ; si les malades résistent, elles tendent à disparaître avec l'âge ; il est très-rare qu'elles se montrent après l'âge adulte. Le printemps favorise leur apparition ; il en serait de même des changements de température, du froid humide (Tardieu, Dequevauvillier).

L'hémorrhagie, une fois déclarée, n'a pas de tendance à s'arrêter spontanément, et c'est là son caractère essentiel ; bien plus, si par la compression ou tout autre obstacle mécanique on s'oppose à l'écoulement du sang, il survient souvent des phénomènes nerveux et congestifs, tels que : lipothymies, agitation, accidents convulsifs, sensation de chaleur, de compression et de douleur dans la partie affectée, qui forcent à redonner libre cours au sang.

Toutefois l'hémorrhagie, ayant duré un temps suffisamment long, cède dans bien des cas à un traitement approprié ; d'autres fois, elle ne s'arrête que lorsque le malade, ayant graduellement perdu toutes ses forces, tombe dans le collapsus ; assez fréquemment, une syncope produit le résultat désiré ; enfin on ne voit que trop souvent la mort arriver dans les convulsions ou le coma.

Les hémorrhagies traumatiques ont pour cause des solutions de

(1) *Loc. cit.*

continuité généralement très-légères, qui passeraient inaperçues chez un autre sujet : une égratignure, l'avulsion d'une dent, les piqûres de sangsues, la saignée, peuvent donner lieu à des hémorrhagies graves et quelquefois mortelles. La vaccination elle-même n'est pas sans danger pour un hémophilique. Les opérations pratiquées sur la bouche sont particulièrement à redouter. Bordmann cite vingt-deux cas de mort par traumatisme chirurgical, ainsi répartis : 1 par section de frein de la langue, 2 par application de sangsues, 7 par extraction de dents, 3 par circoncision, 1 par application de ventouses, 2 par application d'un vésicatoire, 1 par incision d'une ecchymose.

Les plaies nettes, par instrument tranchant, bien que d'une étendue considérable, sont moins à craindre que les plaies petites, et surtout que les plaies contuses.

Le siége de l'hémorrhagie est évidemment déterminé par celui de la lésion même, et on comprend dès lors combien il doit être variable ; néanmoins, c'est habituellement aux mains ou à la tête qu'on l'observe, ces parties étant plus exposées aux blessures. C'est là une circonstance fâcheuse, car ces régions sont très-abondamment pourvues de capillaires et, partant, très-favorables aux hémorrhagies graves.

L'écoulement du sang est plus ou moins intense ; il ne se fait pas par jet et en un seul point de la plaie ; on voit, au contraire, le sang sourdre en nappe de toute la surface de la solution de continuité comme d'une éponge que l'on exprimerait lentement.

La durée de l'hémorrhagie est de quelques heures à huit, quinze jours et plus. Hay Roberts l'a vue durer vingt-deux jours après l'extraction d'une dent. Elle offre les mêmes modes de terminaison que l'hémorrhagie spontanée ; sa suppression brusque et forcée peut aussi entraîner les accidents que j'ai signalés plus haut.

Une grande faiblesse est toujours la conséquence immédiate de l'hémorrhagie, qu'elle soit spontanée ou traumatique. Certains malades deviennent presque exsangues ; ils tombent dans un affaissement complet, sont dans l'impossibilité de faire le moindre mouvement sans être pris de syncope. Si les hémorrhagies se répètent à de courts intervalles, les forces restent profondément atteintes et les jeunes malades ne tar-

dent pas à succomber dans le marasme. Mais il est des cas où les pertes se réparent avec une rapidité merveilleuse : le pouls redevient fort et plein en peu de jours, et le convalescent recouvre tous les attributs de la santé en moins de temps qu'il ne lui en a fallu pour les perdre.

Suffusions sanguines. — Spontanément ou sous l'influence de causes insignifiantes, une contusion légère, une pression peu forte, il se produit chez la plupart des hémophiliques des hémorrhagies interstitielles constituant des ecchymoses, des pétéchies, ou bien de véritables collections sanguines pouvant atteindre le volume d'une tête d'enfant. Elles se montrent le plus souvent sur les membres, sur les fesses surtout, sur la tête, sur les organes génitaux; la face en est presque toujours exempte; les bosses sanguines les plus volumineuses ont été observées au niveau des fausses côtes, dans la région lombaire, dans les fosses iliaques.

Les suffusions sanguines apparaissent généralement de très-bonne heure, presque toujours avant la seconde dentition. Elles peuvent être l'unique manifestation de l'hémophilie chez les sujets à tempérament lymphatique ou scrofuleux, dépourvus de toute résistance organique. Toutefois, cela ne s'observe que chez les individus très-jeunes ; jamais les adultes et les adolescents même ne présentent ce symptôme, à l'exclusion de tous les autres. Dans quelques cas, les hémorrhagies interstitielles précèdent régulièrement les hémorrhagies extérieures spontanées, et coïncident alors avec les phénomènes congestifs qui annoncent fréquemment l'arrivée de celles-ci; d'autres fois, elles alternent avec ces dernières et paraissent leur suppléer ; très-souvent leur apparition est irrégulière et paraît indépendante des autres manifestations de l'hémophilie.

La résolution est la terminaison ordinaire des suffusions sanguines; les tumeurs sanguines elles-mêmes s'enflamment et suppurent rarement : d'abord d'une couleur rouge violacé, elles deviennent d'un noir bleuâtre, jaune verdâtre, jaune clair, et la peau reprend sa couleur normale au bout de trois ou quatre septénaires. Il est assez commun de voir les ecchymoses se développer sous forme de poussées successives,

et le même sujet en présenter constamment un certain nombre dont la couleur indique assez bien la date de formation.

Affections articulaires. — Ce troisième ordre de symptômes est moins constant que les deux premiers et comprend des phénomènes très-divers; aussi a-t-il donné lieu à des appréciations nombreuses et très-différentes. Tantôt c'est un gonflement de l'articulation avec ou sans douleur, sans chaleur, sans changement de couleur de la peau et sans réaction générale ; tantôt la tuméfaction se développe plus particulièrement sur un point de l'articulation, et il y a quelquefois des ecchymoses péri-articulaires ; enfin, dans d'autres cas, on observe tous les signes de l'arthrite rhumatismale : douleurs vives, tuméfaction, chaleur, fièvre. Rieken prétend avoir constaté dans un cas un gonflement des extrémités osseuses. Fritz (1) dit que « plusieurs des sujets observés par le docteur Vieli éprouvaient de temps en temps, dans les extrémités et dans les jointures, des douleurs violentes qui les forçaient à s'aliter, puis cédaient en moyenne au bout de neuf jours, laissant à leur place un gonflement considérable, parfois accompagné d'une couleur bleuâtre. » Le même observateur cite un sujet chez lequel toutes les articulations étaient déformées à la suite d'attaques répétées de fièvre rhumastismale.

Le plus souvent ces manifestations siégent au membre inférieur, et presque toujours dans les grandes articulations. Elles disparaissent spontanément dans la grande majorité des cas, sans laisser de traces ; les faits de déformation consécutive persistante et d'ankylose plus ou moins complète sont des exceptions.

En présence de la diversité de ces affections articulaires, il ne me paraît pas raisonnable de les rattacher à une cause unique. Leur nature rhumatismale est évidente dans bien des cas et démontrée par leur mobilité, par l'influence qu'exercent sur elles le froid et l'humidité et par les antécédents héréditaires du sujet. Mais, au lieu d'une coïncidence pathologique, peut-on, à l'exemple de Rieken et Rœsch, ne voir dans

(1) *Loc. cit.*

l'hémophilie qu'une transformation de la diathèse rhumatismale ou de la diathèse goutteuse? Assurément, non, attendu que parfois l'hémophilie ne donne lieu à aucun accident articulaire; que, dans d'autres cas, ces accidents ne présentent nullement les caractères du rhumatisme, et que le rhumatisme est une maladie très-commune et l'hémophilie très-rare.

Dubois (1) attribue les affections articulaires à des hémorrhagies interstitielles ou intra-articulaires. Cette explication, quoique rarement démontrée, me semble la plus admissible toutes les fois que les phénomènes observés ne se rapportent pas au rhumatisme; il faut reconnaître pourtant que bien souvent cette distinction sera difficile et l'hésitation permise.

Après avoir successivement décrit les trois catégories de symptômes qui caractérisent l'hémophilie, je ne crois pas inutile de jeter un coup d'œil sur leur ensemble, afin de mieux préciser les rapports qu'ils ont entre eux et avec l'état général.

Le tableau symptomatique que je viens de tracer indique nettement la tendance hémorrhagique qui fait le fond de la maladie: les hémorrhagies spontanées ou traumatiques, les suffusions sanguines, les affections articulaires, jusqu'à une certaine limite, sont les manifestations de cette disposition générale qui doit exister dans tous les cas. Et, si ces manifestations subissent d'importantes modifications dans les cas particuliers, il faut en chercher la cause non dans l'état morbide lui-même, mais dans l'organisme qui doit réagir contre lui. Nous avons vu les suffusions sanguines exister seules ou faire complétement défaut; d'autre part, les hémorrhagies présentent tantôt tous les caractères des hémorrhagies actives, tantôt elles sont manifestement passives. L'état constitutionnel du sujet rend compte de ces variations dans les symptômes: chez un individu doué d'un tempérament nervoso-sanguin, vigoureux, exempt de toute maladie héréditaire ou acquise autre que l'hémophilie, et placé d'ailleurs dans de bonnes conditions hygiéniques,

(1) *Loc. cit.*

les tissus résistent à la tendance hémorrhagique ; il se produit des phénomènes congestifs aboutissant à des hémorrhagies actives et ordinairement extérieures ; au contraire, chez un malade à constitution faible, à tempérament lymphatique ou scrofuleux, soumis à l'influence de causes débilitantes diverses, les tissus dépourvus de tonicité céderont à la moindre impulsion ; les hémorrhagies passives, et particulièrement les suffusions sanguines, qui en sont presque toujours la forme la plus accentuée, existeront seules ou du moins domineront la symptomatologie.

On peut donc, tant au point de vue de la constitution du malade que des symptômes, admettre deux formes d'hémophilie : une forme sthénique et une forme asthénique.

Bordmann, qui les appelle éréthique et atonique, en donne la description suivante :

« 1° *Forme éréthique.*—Cheveux blonds ou noirs ; yeux bleus, bruns ou noirs, vifs, étincelants ; peau fine, blanche et transparente ; taille moyenne, structure élancée ; main vigoureuse ; membres assez grêles ; forces musculaires assez considérables ; tempérament sanguin ou bilioso-sanguin ; humeur gaie ; beaucoup de vivacité dans l'esprit, beaucoup de bonté, avec une grande tendance à s'emporter ; facultés intellectuelles bien développées.

» 2° *Forme atonique.* — Cheveux blonds, rarement foncés ; yeux bleus ; peau fine, d'un blanc mat ou bleuâtre ; muscles mous ; habitus scrofuleux ; tempérament phlegmatique ; humeur morose, nonchalance ; facultés intellectuelles bornées ; bonté de cœur. »

Il faut reconnaître, toutefois, que des transitions insensibles relient ces deux formes, et, le plus ordinairement même, ce sont les états intermédiaires que l'on observe.

MARCHE. — DURÉE. — TERMINAISON

L'hémophilie se manifeste dès la naissance ou quelques jours après, d'autres fois dans l'enfance, et ce n'est que très-exceptionnellement que les premiers symptômes apparaissent dans l'âge adulte. Les suffusions sanguines sont plus fréquentes chez les sujets très-jeunes; elles précèdent quelquefois de plusieurs années les hémorrhagies extérieures et tendent à disparaître après l'établissement de celles-ci ; elles sont habituellement en relation inverse les unes des autres par l'intensité et par le nombre.

Les différentes périodes de développement paraissent avoir une grande influence sur le début des hémorrhagies; leur apparition coïncide très-souvent avec la première ou la seconde dentition ou avec la puberté. Elles sont parfois périodiques (Elsœsser, Consbruch, Rieken), le plus habituellement irrégulières ; si elles se reproduisent à de courts intervalles, « bien que paraissant exigées par la polyhémie, un affaiblissement successif en est le résultat nécessaire. Les forces organiques s'épuisent, soit par le travail de l'hématose accrue, soit par la soustraction réitérée des matériaux destinés à la nutrition (Gintrac), » et les malades meurent en bas âge par le fait d'une dernière hémorrhagie ou bien dans le marasme.

Cette terminaison funeste et précoce est ordinaire dans la forme asthénique. Dans la forme sthénique, au contraire, la tendance à la guérison est très-commune : les pertes de sang sont généralement plus rares ; quoique très-abondantes, elles n'entraînent pas toujours un affaiblissement aussi considérable que celui qu'elles produiraient chez un sujet débilité ou seulement non hémophilique ; elles se réparent,

d'ailleurs, avec une grande rapidité. Le malade dont je rapporte l'observation est passé en douze jours d'un état presque exsangue, avec prostration extrême, à un état très-satisfaisant de santé, le pouls étant plein et les forces musculaires à peu près normales.

En résumé, l'hémophilie a une durée indéterminée; elle abrége presque toujours la vie. Si les malades résistent pendant l'enfance et l'adolescence, la tendance à la guérison s'accentue de plus en plus dans l'âge adulte; les suffusions sanguines disparaissent d'abord, les hémorrhagies spontanées ensuite; mais il n'est pas bien démontré que les hémorrhagies traumatiques perdent leur gravité. Quelques faits tendent à faire croire que les hémophiliques restent très-exposés aux apoplexies cérébrales dans l'âge mûr et dans la vieillesse.

ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUES

Jusqu'ici on n'a pu trouver une altération anatomique constante dans l'hémophilie. Les caractères physiques des téguments indiquent, ainsi que nous l'avons vu, une délicatesse de structure qu'on peut croire généralisée à tout l'organisme ou étendue au moins au système circulatoire; mais ce n'est là qu'une supposition, l'existence d'un pareil état anatomique est encore à démontrer. Les autopsies peu nombreuses qui ont été faites ont donné le plus souvent de résultats négatifs. Des lésions cardiaques diverses ont été observées dans quelques cas; néanmoins elles sont très-rares et ne peuvent être considérées que comme des coïncidences ou des complications.

Les altérations qui ont attiré le plus de recherches sont celles du sang

et des parois artérielles. Gintrac (1) prétend que les artères sont dépourvues de rétractilité et n'ont pas leur consistance normale; cette proposition aurait besoin de démonstration Hooper a vu une fois les parois de l'artère brachiale tellement minces, qu'une sonde introduite dans son canal brillait à travers les parois ; Convers a trouvé la même artère très-friable chez un de ses malades ; Virchow a signalé dans quelques cas la minceur et la dégénérescence graisseuse des artères. Ces faits ne sont malheureusement que des exceptions, ce qui leur enlève toute valeur.

Les altérations du sang sont beaucoup plus constantes ; aussi a t-on voulu leur faire jouer un rôle essentiel. D'après M. Tardieu (2), « le sang, manifestement altéré dans tous les cas d'hémorrhaphilie qui ont été cités, présente les caractères suivants : sa densité est diminuée ; la proportion de la matière colorante est moindre ; les globules, examinés au microscope après l'émission du sang, se sont montrés, dans un cas, réguliers, mais avec un noyau central pâle, transparent et mal formé (A. Tardieu) ; le sang, abandonné à lui-même, ne se coagule que très-incomplétement, ou même pas du tout. Le liquide est formé d'une sérosité trouble, chargée de matière colorante, et dans laquelle nagent des dépôts floconneux de couleur lie de vin, quelques-uns décolorés et adhérents au vase. Outre ces caractères physiques, l'analyse chimique constate dans le sang une diminution considérable de la fibrine.

» Les recherches de Grandidier, Fritz (3), etc., ont démontré que l'opinion de M. Tardieu est exagérée. Grandidier a constaté que, sur quarante-cinq observations d'hémophilie, la consistance du sang a été trouvée diminuée 23 fois ; analogue à celle du sang mélangé d'eau 3 fois ; semblable à de la levure de chair 4 fois, et normale seulement 8 fois Le sang n'a pas coagulé 5 fois; très-peu coagulé 7 fois ; comme à l'ordinaire 7 fois. » « Les analyses chimiques faites jusqu'à ce jour, dit Fritz, sont encore fort incomplètes ; il est certain toutefois que

(1) Gintrac, *Pathologie interne*, t. III.

(2) Tardieu, *Manuel de pathologie et de clinique médicales*.

(3) *Loc. cit.*

la fibrine du sang n'est pas diminuée primitivement, ainsi qu'on aurait pu le penser *à priori*. Au début des hémorrhagies, le sang est parfaitement coagulable, les faits qui le démontrent sont aujourd'hui fort nombreux, et c'est seulement lorsque l'hémorrhagie a eu une durée assez longue que l'on voit s'abaisser le chiffre des principes solides du sang (hydrémie). La fibrine diminue dans la même mesure. Il en est encore de même pour les globules sanguins qui existent en proportion normale dans le sang des sujets hémophiliques bien portants. Le fait a été mis hors de doute par plusieurs analyses, et notamment par celles du docteur Finger. »

Bien qu'il m'ait été impossible d'analyser et de soumettre à l'examen microscopique le sang du malade que j'ai observé, je suis fondé à croire qu'il était absolument normal au début de l'hémorrhagie. Il donnait, en effet, un caillot dense, volumineux et parfaitement coloré. Ce sujet jouit, d'ailleurs, en temps ordinaire, d'une santé excellente qui serait incompatible avec une altération du sang.

ETIOLOGIE

Hérédité. — L'hérédité est la cause la plus ordinaire et la plus évidente de l'hémophilie. On voit rarement un individu atteint isolément dans une famille; presque toujours un ou plusieurs des ascendants ont présenté cette maladie plus ou moins développée. Il est important de remarquer que, dans plusieurs cas, la disposition morbide semble avoir employé plusieurs générations à son élévation complète : ainsi, pour un malade observé par Schlieman, le père n'avait eu qu'un flux hémorrhoïdal copieux ; pour un autre de Grandidier, la mère n'avait eu que des menstrues fort abondantes ; la mère des enfants observés par

M Castan avait eu seulement de fréquentes épistaxis dans sa jeunesse, et la grand'mère avait eu de nombreuses hématémèses, indépendantes de la menstruation, de vingt-huit à quarante ans ; le père du malade que j'ai vu avait eu de très-abondantes épistaxis; il présentait, d'ailleurs, l'aspect extérieur des hémophiliques.

Il est des cas, toutefois, où l'on n'a pu trouver aucun antécédent héréditaire, par exemple chez le malade de M. Tardieu. D'autres fois, l'hémophilie paraît s'être développée pendant la vie intra-utérine ou pendant l'allaitement, sous l'influence de causes dont l'action est tout à fait inconnue. Fritz (1) rapporte plusieurs faits de ce genre ; voici les deux plus curieux : « Le père et la mère n'ayant aucune consanguinité avec une famille hémophilique, ne présentant aucune trace de la maladie, engendrent deux enfants qui en sont également exempts. Pendant le cours de sa troisième grossesse, la mère éprouve une émotion violente. Elle met au monde une petite fille qui meurt au bout de dix semaines, à la suite d'hémorrhagies spontanées par le cuir chevelu et par la pulpe des doigts. Puis elle engendre deux enfants mâles qu'elle allaite, et qui meurent de même à l'âge de deux mois »

Il existe plusieurs exemples d'apparition de l'hémophilie chez un enfant à la mamelle, à la suite d'une émotion éprouvée par la mère qui le nourrit. Un des cas les plus nets de ce genre a été observé par Chelins, d'Heidelberg. Le nourrisson avait neuf mois ; c'est un garçon très-robuste et très-bien portant. La mère lui donne à téter un jour à peine échappée à une tentative de viol à la suite de laquelle elle avait eu une lipothymie. A partir de ce moment, l'enfant pâlit; l'hémophilie la plus accentuée se développe rapidement, et l'enfant finit par succomber à une dernière hémorrhagie. D'autres enfants naquirent encore de cette union, tous furent hémophiliques.

L'hémophilie n'atteint pas tous les membres d'une même famille ; Grandidier a noté que, sur 320 enfants appartenant à 54 familles, 171 furent atteints. La transmission se fait tantôt par le père, tantôt par la mère. Il est assez commun de voir la maladie manquer dans une

(1) *Loc. cit.*

ou plusieurs générations pour reparaître dans les suivantes. Les femmes, qui en sont presque toujours exemptes, la transmettent peut-être plus souvent que les hommes; l'hémophilie reste, pour ainsi dire, chez elles à l'état latent et va influencer profondément l'organisme de leurs descendants, et spécialement de leurs descendants mâles.

Constitution. — Si la plupart des hémophiliques sont faibles, anémiques, cachectiques, c'est un effet de la maladie et non la cause; la scrofule, qui coïncide si souvent avec elle, peut en favoriser les manifestations et hâter la terminaison fatale, mais ne saurait agir comme cause, même éloignée.

Age. — A moins de très-rares exceptions, l'hémophilie apparaît dans l'enfance et tend à disparaître avec les progrès de l'âge. Nous avons vu que les différentes périodes de développement, première et seconde dentition, puberté, avaient une grande influence sur le début des hémorrhagies spontanées.

Sexe. — Les hommes sont bien plus souvent atteints que les femmes : sur 484 hémophiliques, Grandidier en trouve 452 du sexe masculin et 32 du sexe féminin. Cette immunité presque complète des femmes n'a pas trouvé d'explication satisfaisante; on a voulu en trouver la raison dans la menstruation, qui agirait comme régulateur de la circulation. Cette théorie manque de preuves à l'appui.

Climat. — C'est à peu près uniquement dans les pays septentrionaux qu'on a observé l'hémophilie : en Allemagne, en Angleterre, dans l'Amérique du Nord. L'observation rapportée par M. Castan et celle que j'ai recueillie font exception à cette règle. L'Espagne et l'Italie ne paraissent en avoir fourni aucun exemple. Schœnlin pense qu'elle se rencontre plus fréquemment dans les pays vignobles.

Enfin un grand nombre de causes occasionnelles peuvent provoquer les manifestations de l'hémophilie ; j'ai déjà signalé l'influence des saisons et de l'état atmosphérique. Les excès de toute sorte, les émotions violentes, une course trop rapide, peuvent immédiatement déterminer

une hémorrhagie spontanée. Les contusions les plus légères, les frottements, la pression d'un habit trop serré, produisent des ecchymoses; enfin toute action vulnérante expose à une hémorrhagie mortelle : de là l'influence de la profession et du genre de vie.

DIAGNOSTIC. — PRONOSTIC

La réunion des divers symptômes précédemment décrits ne permet de confondre l'hémophilie avec aucune autre maladie. Toutes les fois, dit Bordmann, qu'on verra fréquemment survenir chez un individu des hémorrhagies spontanées ou traumatiques, tellement difficiles à arrêter que les moyens hémostatiques ordinaires ne suffisent plus; lorsqu'on constatera sur le corps des suggilations, des ecchymoses; lorsque le malade, enfin, se plaindra de douleurs articulaires, on pourra, à coup sûr, diagnostiquer l'hémophilie. Mais nous avons vu qu'il est des cas nombreux où la symptomatologie est loin d'être aussi complète. Dans la forme sthénique, les suffusions sanguines manquent souvent, ainsi que les affections articulaires; le diagnostic n'en sera pas moins certain, les autres symptômes étant alors plus accentués et s'éloignant davantage des maladies qui ont quelque ressemblance avec l'hémophilie. Quelques difficultés pourront se présenter pour la forme asthénique, qui se rapproche, jusqu'à un certain point, du purpura, du scorbut et de la leucocythémie; toutefois un examen attentif ne permettra pas, le plus souvent, une longue hésitation. L'hémophilie est congénitale, presque toujours héréditaire, rare dans le sexe féminin. Elle apparaît dans les premières années de la vie, n'est pas nécessairement liée à une altération du sang et est indépendante de toutes conditions d'existence : genre de vie, séjour, alimentation, profession. Le purpura et le scorbut

sont des maladies acquises, également fréquentes dans l'un et l'autre sexe, ne se montrant généralement pas avant l'âge adulte, dépendant d'une altération du sang, altération qui a ordinairement pour cause les mauvaises conditions hygiéniques dans lesquelles se trouve le sujet. Les mêmes caractères, moins le dernier, différencient la leucocythémie de l'hémophilie; de plus, dans la première, on observe une hypertrophie des glandes sanguines, et de la rate en particulier; le sang est toujours pâle et contient une proportion anormale de globules blancs.

Si le diagnostic différentiel de l'hémophilie ne présente pas de sérieuses difficultés, le diagnostic essentiel est parfois plein d'incertitude. J'ai fait remarquer précédemment que, dans certains cas, la tendance hémorrhagique semblait se développer progressivement à travers plusieurs générations avant d'arriver à l'hémophilie bien caractérisée. J'ai cité, entre autres, l'observation publiée par M. Castan : La mère de ses deux malades avait eu de fréquentes épistaxis dans sa jeunesse, la grand'mère avait eu de nombreuses hématémèses pendant douze ans ; ces deux personnes étaient-elles hémophiliques ? Je crois qu'il n'est pas possible de répondre catégoriquement. Ces faits tendraient à faire admettre que l'hémophilie n'est qu'une exagération de fonctions avec transition insensible de l'état physiologique à l'état pathologique.

L'hémophilie est toujours une maladie grave ; elle menace constamment la vie et l'abrége le plus souvent. Sur quatre-vingt-quatre sujets qui ont succombé à l'hémophilie, Bordmann en trouve 1 qui a succombé quelques heures après la naissance, 11 de 10 à 31 jours, 5 à quelques mois, 10 à 2 ans, 2 à 3 ans, 7 à 4 ans, 4 à 5 ans, 5 à 6 ans, 3 à 7 ans, 3 à 8 ans, 4 à 9 ans, 3 à 11 ans, 6 de 10 à 15 ans, 4 à 20 ans, 12 à 30 ans, 1 à 40 ans, 1 à 44 ans, 1 à 62 ans. La forme asthénique est la plus grave ; le sang s'échappant des vaisseaux avec une facilité extrême, les forces s'épuisent rapidement et la terminaison funeste est inévitable à courte échéance. Si, au contraire, le sujet est robuste, s'il se rétablit vite et complétement après chaque hémorrhagie, la guérison pourra être espérée. D'une manière générale, le pronostic est d'autant plus fâcheux que le sujet est plus jeune.

NATURE DE LA MALADIE

Des divergences fondamentales existent chez les auteurs au sujet de la nature de l'hémophilie. Les uns placent cette maladie sous la dépendance immédiate du rhumatisme, de la goutte ou de la scrofule ; d'autres la font résider dans une altération primitive du sang ou des vaisseaux ; le plus grand nombre lui reconnaissent pour bases ces deux ordres de lésions. Je vais passer successivement en revue ces diverses opinions.

Rieken et Rœsch ne voient dans l'hémophilie qu'une transformation de la diathèse arthritique. Cette opinion ne me paraît pas résister à une connaissance approfondie de l'ensemble des faits observés. En effet, 1° l'existence du rhumatisme ou de la goutte chez les ascendants des sujets hémophiliques est loin d'être constante ; 2° les accidents articulaires de l'hémophilie ne présentent, très-souvent, ni les caractères du rhumatisme, ni ceux de la goutte ; 3° ces deux diathèses ne se montrent pas chez le nouveau-né, comme l'hémophilie.

La scrofule paraît avoir des rapports plus intimes avec la maladie qui nous occupe. Ces deux affections coexistent fréquemment et plusieurs de leurs symptômes se confondent; cependant les cas assez nombreux dans lesquels l'hémophilie existe sans aucune trace de scrofule suffisent à démontrer l'indépendance des deux maladies.

Je citerai, sans m'y arrêter, l'opinion de Vogel, qui attribue l'hémophilie à une prétendue diathèse scorbutique.

Un grand nombre d'observateurs, Meckel, Nasse, Elsœsser, Kopf, Keller, Rokitanski, ont admis une altération primitive du sang sur le compte de laquelle ils ont placé tous les phénomènes de l'hémophilie.

Pour M. Andral, la défibrination seule du sang est la cause des hémorrhagies. Lebert est déjà moins affirmatif : « Je pense que les hémorrhagies peuvent dépendre quelquefois de l'atonie du système capillaire, mais le plus souvent de l'altération primitive du sang ou de ces deux états à la fois. Dans tous les cas, le premier de ces états me paraît être le plus souvent consécutif au second, tandis que l'un et l'autre sont toujours plus ou moins aggravés par le fait même de l'hémorrhagie, qui n'en devient à son tour que plus opiniâtre (Castan). » J'ai cité précédemment l'opinion de M. Tardieu, pour lequel le sang est manifestement altéré dans tous les cas d'hémophilie, et j'ai constaté que des analyses postérieures aux siennes infirmaient, dans une proportion considérable, la règle établie par lui. Et, d'ailleurs, ces altérations seraient-elles constantes, il faudrait, avant de leur accorder une valeur étiologique fondamentale, démontrer qu'elles sont primitives, ce qui n'a jamais été fait. «Les analyses du sang qui ont été faites, dit M. Castan(1), n'ont généralement porté que sur un liquide déjà altéré par la maladie; or les modifications qu'on a constatées sont celles qu'on observe chez tout individu affaibli par une hémorrhagie considérable. Les observations perdent beaucoup de leur valeur, et ne peuvent en aucune manière nous permettre de regarder l'hémophilie comme dépendant primitivement d'une altération du sang. »

Virchow a constaté dans quelques cas une diminution de la proportion des globules rouges et une augmentation du nombre des globules blancs, ce qui n'a rien de surprenant; en effet, Nasse, Henle, ont reconnu que les hémorrhagies graves ont pour effet d'augmenter la quantité des globules blancs. Dans l'observation de Leveran (1), cette altération était très-manifeste et il y avait en même temps une hypertrophie de la rate. On peut donc croire que, dans ce cas, l'hémophilie s'accompagnait de leucocythémie. Giraudeau (2) propose de renverser les termes de cette proposition, de dire « leucocythémie avec hémophilie », et de ne voir en général dans la seconde qu'un symptôme de la première. Cette théo-

(1) *Loc. cit.*
(2) *Loc. cit.*

rie, applicable tout au plus à des faits exceptionnels, ne peut être généralisée; il est certain que, dans l'immense majorité des cas, les hémophiliques ne présentent ni les lésions, ni les symptômes caractéristiques de leucocythémie.

D'après Autenrieth, Widenmeyer, l'hémophilie réside dans une paralysie et dans un développement insuffisant des capillaires. Marjolin se range à cette opinion tout en faisant la part de l'état anormal du sang. Miller (d'Edimbourg) croit à un défaut de plasticité du sang accompagné du développement vicieux des capillaires. Schœnlin attribue l'hémophilie, d'une part, à la sclérose; d'autre part, à la cyanose du cœur.

Le plus grand tort de ces diverses opinions est de ne pas s'appuyer sur un nombre suffisant de faits bien démontrés. Nous avons vu, en effet, que les lésions de l'appareil circulatoire sont rares; j'ai noté celles qui avaient été constatées par Hooper, Convers, Virchow. Nasse a trouvé le cœur quatre ou cinq fois plus grand qu'à l'état normal. Dans d'autres cas, il existait des lésions cardiaques congénitales, par exemple cloison interventriculaire membraneuse, ouverture partielle ou occlusion membraneuse du trou ovale. Ces lésions sont trop variables et surtout trop peu constantes pour avoir une grande valeur, et ne peuvent en aucune façon servir de base à une théorie de l'hémophilie.

Pour Retzius (1), les hémorrhagies sont dues à un spasme passager des veines les plus fines ou bien des capillaires : la circulation se trouvant partiellement interrompue, il se produirait des ruptures de capillaires, d'où hémorrhagie qui durerait autant que le spasme. Outre que cette manière de voir est tout à fait hypothétique, elle n'explique pas la gravité des hémorrhagies traumatiques.

Faut-il donc refuser toute part aux vaisseaux, dans la production des hémorrhagies, chez les hémophiliques ? Malgré les résultats le plus souvent négatifs, et dans tous les cas peu concluants, obtenus dans les recherches tendant à démontrer cette influence, je crois que des modifications importantes doivent exister dans la structure et peut-être dans

(1) *Archives gén. de médecine*, 1857.

l'innervation des artères, ou tout au moins des capillaires. En effet, la facilité extrême avec laquelle se produisent les ecchymoses et la persistance des hémorrhagies ne me paraissent explicables que par une fragilité anormale de ces vaisseaux, jointe à une diminution de leur contractilité. Et il est permis d'espérer que de nouvelles recherches, secondées par des moyens d'investigation plus parfaits, finiront par éclaircir cette question d'anatomie et de physiologie pathologiques.

Toutefois il est certains phénomènes, dans l'hémophilie, qui ne sont pas justiciables d'une lésion des vaisseaux, quelle qu'elle soit Ainsi les phénomènes congestifs, signes précurseurs de l'hémorrhagie spontanée, qui font prévoir au malade, plusieurs jours et quelquefois plusieurs semaines à l'avance, ce qui va lui arriver; le soulagement amené par l'hémorrhagie et les accidents qui sont liés à sa suspension brusque; la rapidité extraordinaire avec laquelle le sang se renouvelle, dans bien des cas, et le défaut de relation entre l'abondance de l'hémorrhagie et la faiblesse consécutive, sont autant de symptômes indépendants, me paraît-il, de toute altération vasculaire.

Je crois donc devoir admettre qu'il y a, dans l'hémophilie, plus que des hémorrhagies passives pouvant être attribuées à une lésion des vaisseaux; que le sang, lui aussi, joue un rôle et peut-être un rôle prépondérant.

Mais quelle est la modification de ce liquide pouvant rendre compte des phénomènes que je viens de rappeler? Nous avons vu que les altérations physiques et chimiques du sang, étant consécutives à la maladie, ne sont pas susceptibles d'en expliquer les manifestations. Le Dr Vachsmuth (1) pense que l'hémophilie résulte « d'une disproportion innée entre la vitalité exagérée du sang et la résistance des capillaires, qui sont ou trop faibles ou bien atoniques. » Que doit-on entendre par cette vitalité exagérée du sang? C'est ce que le Dr Vachsmuth n'explique pas.

D'après Gintrac (2), l'hémophilie aurait pour éléments : 1° une ten-

(1) Bordmann, *loc. cit.*
(2) *Loc. cit.*

dance à la formation d'une grande quantité de sang; 2° une altération spéciale de ce fluide; 3° un défaut de résistance des solides. Le premier de ces éléments se rapporte évidemment aux symptômes que j'ai signalés ci-dessus et en est l'explication la plus complète. Le second doit être rejeté, ainsi que j'ai eu occasion de le dire plusieurs fois; il n'est pas cause, mais effet. Le troisième s'applique à tous les phénomènes d'hémorrhagie passive.

De toutes les considérations qui précèdent, je crois pouvoir conclure que l'hémophilie réside : 1° dans la production d'une quantité exagérée de sang; 2° dans un défaut de résistance des vaisseaux ou au moins des capillaires.

Quels rapports unissent ces deux éléments pathogéniques? A quelles modifications anatomiques correspond chacun d'eux? Je serais téméraire à vouloir élucider ces questions, surtout avec les données peu précises que la science possède sur la fonction hémato-poiétique.

TRAITEMENT

Il est à peine besoin de dire que les hémophiliques devront prendre grand soin d'éviter toute espèce de traumatisme, puisqu'une solution de continuité insignifiante, une contusion légère, peuvent être le point de départ d'accidents redoutables. La profession devra être choisie parmi celles qui exposent le moins aux blessures. Les moyens hygiéniques propres à tonifier les organes, et particulièrement le tégument externe, seront utiles dans tous les cas; tels sont : le séjour à l'air libre, l'exposition au soleil, les lotions froides, un exercice modéré. L'émigration dans le Midi s'est montrée efficace plusieurs fois; c'est un traitement prophylactique très-rationnel, attendu que l'hémophilie ne s'observe guère

que dans le Nord. Ce moyen ne sera donc pas négligé toutes les fois qu'il sera applicable.

Les courses rapides, les émotions violentes, les excès de toute sorte, seront évités par les hémophiliques. Le médecin s'abstiendra, chez eux, de tout moyen thérapeutique pouvant provoquer les manifestations de leur malheureuse affection : ainsi les ventouses, les sangsues, les vésicatoires, devront être proscrits. Le calomel à dose purgative a quelquefois donné lieu à des hémorrhagies intestinales; il devra toujours être remplacé par d'autres purgatifs. Les opérations chirurgicales ne seront pratiquées que dans les cas d'absolue nécessité.

L'alimentation mérite une attention spéciale. Un régime tonique ne convient pas dans tous les cas, ainsi que le disent la plupart des auteurs; il doit être approprié aux conditions de santé générale du sujet. Le malade que j'ai observé a appris par sa propre expérience à être très-sobre, à se nourrir d'aliments très-légers et presque exclusivement végétaux; il attribue la dernière hémorrhagie qu'il a eue, alors qu'il en était exempt depuis plusieurs années, à l'alimentation tonique et fortement animalisée dont il faisait usage pendant l'année 1865, comme moyen prophylactique du choléra.

D'une manière générale, les toniques, et surtout les excitants, sont contre-indiqués dans la forme sthénique de la maladie, tandis que les alcalins produisent de bons effets. Les médecins des États-Unis, Otto, Hay, etc., employaient ces derniers dans le but de dépouiller le sang de la sérosité surabondante.

Les purgatifs salins combattent efficacement les phénomènes congestifs et peuvent prévenir quelquefois une hémorrhagie spontanée. Les laxatifs, les lavements, sont utiles contre la constipation, qui est habituelle chez la plupart des hémophiliques. Ceux qui ont un tempérament nerveux très-véritable se trouvent bien de l'usage des bains frais.

Les toniques, et particulièrement les astringents, sont évidemment indiqués dans la forme asthénique, mais ils sont presque toujours inefficaces. Les antiscrofuleux n'ont donné aucun bon résultat.

Les manifestations de l'hémophilie demandent un traitement parti-

culier et variable pour chacune d'elles. Les ecchymoses disparaissent, en général, spontanément ou sous l'influence des résolutifs ; aux douleurs vives dont elles s'accompagnent quelquefois, on opposera les topiques sédatifs, baume tranquille laudanisé, pommade opiacée, etc.

Les tumeurs sanguines se résorbent le plus souvent : une compression légère et des applications résolutives suffisent presque toujours à obtenir cette heureuse terminaison. Il faut bien se garder de les ouvrir, à moins d'indication très-précise ; on exposerait à peu près sûrement le malade à une hémorrhagie grave, sinon mortelle.

Contre les hémorrhagies spontanées et traumatiques, on a essayé sans grand succès tous les hémostatiques connus. Le docteur Vachsmuth paraît avoir retiré quelques avantages de l'emploi de l'arnica et surtout du seigle ergoté, en infusion. L'opium, la digitale, ont été sans effets. Le tannin, l'acide sulfuriqne, la créosote, l'acétate de plomb, administrés à l'intérieur, n'ont pas donné de meilleurs résultats. A l'extérieur, le perchlorure de fer a presque constamment échoué. Chez le malade que j'ai observé, il produisait un caillot qui était peu à peu soulevé, et devenait le siége de battements comme une véritable poche anévrysmale ; la tumeur finissait par se rompre et le sang recommençait à couler. Les réfrigérants n'ont pas été plus efficaces. La cautérisation au fer rouge arrête momentanément l'hémorrhagie, qui reparaît à la chute de l'eschare ; ce moyen n'est suivi de succès qu'après plusieurs applications successives. Salomo l'a employé jusqu'à treize fois pour la même hémorrhagie.

La compression produit des effets analogues; elle doit être continuée très-longtemps, sinon l'écoulement sanguin reparaît dès que les vaisseaux ne sont plus comprimés.

La ligature des artères a presque toujours donné des résultats déplorables. Les saignées dérivatives, et notamment celles qui consistent dans une petite incision sur un point facile à être comprimé, se sont montrées utiles dans quelques cas.

La transfusion a été pratiquée avec succès par Lane, après une opération de strabisme.

Je dois rappeler ici que, parfois, l'hémorrhagie doit être respectée, sa

suppression forcée étant suivie d'accidents plus ou moins graves. Le malade que j'ai observé a présenté cette particularité dans toutes ses hémorrhagies, et il prétend que le sang ne cesse de couler que lorsqu'il n'y en a plus.

Le traitement des affections articulaires variera selon l'opinion qu'on se fera de leur nature; mais, dans tous les cas, le malade devra être mis au repos.

Observation Ire

P... M..., tourneur sur métaux, âgé de quarante-cinq ans, est né à Nimes ; il habite Arles depuis quinze ans. Il est d'un tempérament nervoso-sanguin, d'une constitution bonne. Il a les cheveux blonds et rares, la peau blanche et très-fine. Il n'a jamais fait d'excès et n'a eu d'autre maladie que des hémorrhagies. Il est très-sobre, ne boit jamais des liqueurs et rarement du café. Son appétit est très-modéré; il se nourrit à peu près exclusivement d'aliments végétaux. Toutes les fonctions s'exécutent normalement ; tous les organes paraissent sains. Au moral, c'est un homme d'un très-bon naturel, mais d'un caractère ardent et très-impressionnable ; il est doué d'une intelligence plus qu'ordinaire.

A l'âge de huit ans, P.... M.... a eu, au printemps, une première épistaxis très-abondante, précédée pendant plusieurs jours de pesanteur de tête, vertiges, etc. Les mêmes phénomènes se sont reproduits quelques mois après et les années suivantes, une ou deux fois tous les ans. Chaque hémorrhagie était annoncée par des prodromes très-accentués, tels que céphalalgie, vertiges, agitation, battements aux tempes. Le malade a remarqué qu'il éprouvait très-souvent une augmentation de l'appétit durant une quinzaine de jours, puis survenait une inappétence à peu près complète pendant les deux ou trois jours qui précédaient l'hémorrhagie. Celle-ci était très-intense dès le début ; le sang s'échappait par les deux narines et remplissait la bouche ; au bout de quelques heures, l'écoulement diminuait un peu et cessait quelquefois définitive-

ment après douze à dix-huit heures. D'autres fois l'hémorrhagie, ayant été moins abondante, se renouvelait les jours suivants pour arriver toujours au même résultat : une faiblesse considérable accompagnée d'un grand bien-être. Les moyens employés pour arrêter l'hémorrhagie, perchlorure de fer, tampon dans les fosses nasales, révulsifs aux jambes, ont été inefficaces dans tous les cas.

A l'âge de quatorze ans, P... M... fut atteint d'une plaie contuse au front; il se déclara immédiatement une hémorrhagie qui dura huit jours, malgré l'emploi de tous les hémostatiques ordinaires. Les conséquences de cette perte de sang furent les mêmes que celles des épistaxis; la convalescence fut seulement un peu plus longue, et, à partir de cette époque, les hémorrhagies spontanées furent moins fréquentes, n'apparaissant que tous les ans ou tous les deux ans.

A l'âge de vingt ans, P... M.... eut une hémorrhagie qui dura dix jours à la suite d'une blessure au médius de la main droite. Il fut traité par M. le docteur Réveil (de Nimes), qui lui fit appliquer sans résultat, sur la plaie, de la résine pilée imbibée de perchlorure de fer. M. le docteur Réveil eut ensuite recours à la cautérisation au fer rouge et n'obtint par ce moyen qu'un arrêt momentané de l'hémorrhagie. Le malade raconte que le pouls restant toujours fort, on le mit dans un bain, où on le laissa pendant huit heures pour l'affaiblir. Après cela, l'hémorrhagie devint moins abondante et finit par s'arrêter complétement, alors que le malade, plongé dans une faiblesse extrême, était sous l'imminence d'une syncope.

A vingt-deux ans, notre malade ayant reçu une forte contusion à la fesse, il survint une ecchymose qui ne présentait rien d'anormal. L'application de six sangsues fut suivie d'une hémorrhagie qui dura deux jours, malgré l'amadou et le perchlorure de fer.

A l'âge de trente-deux ans, P... M..., exempt d'hémorrhagies spontanées depuis plusieurs années, fit usage pendant quelque temps, et contrairement à ses habitudes, d'une nourriture trè -substantielle, dans le but de se prémunir contre le choléra, qui régnait alors à l'état d'épidémie. Il fut pris d'une épistaxis, qui a été la dernière et la plus

abondante. Tous les traitements employés dans cette circonstance se sont montrés d'une impuissance absolue.

Quelques années après, notre malade fut atteint d'une petite plaie, déterminée par la projection d'un morceau de fer sur la joue droite. Une hémorrhagie s'ensuivit et fut assez abondante pour forcer le malade à garder huit jours le lit.

Le 1er juin 1877, P.... M.... se donna un coup de marteau sur la première phalange de l'index gauche. Un petit épanchement de sang se produisit immédiatement à la base de l'ongle, avec une légère tuméfaction. Les jours suivants, le gonflement augmenta; le doigt et la main devinrent le siége d'une congestion manifeste; une sensation de tension violente s'étendit jusque dans le bras, et en même temps un grand malaise général tourmentait le malade.

Le 6 juin, P.... M.... ayant fait un mouvement d'extension du bras, le sang s'échappa de l'extrémité du doigt et jaillit à plus d'un mètre. Après ce premier jet, le sang continua à couler en bavant et d'une manière continue. M. le docteur Cartier fut alors appelé et appliqua des morceaux d'amadou imbibés de perchlorure de fer. Ce moyen étant resté inefficace, la compression fut faite autour de l'extrémité du doigt avec une bande de linge appliquée sur l'amadou, et le tout fut arrosé de perchlorure de fer. L'hémorrhagie diminua sans s'arrêter totalement.

Le quatrième jour de l'hémorrhagie, M. le docteur Cartier eut la bonté de m'amener auprès de son malade. Nous le trouvâmes couché ; il accusait un peu de faiblesse sans être abattu, et se plaignait d'une tension plutôt incommode que douloureuse dans le doigt et la main. Il n'avait pris qu'un peu de bouillon depuis le début de l'hémorrhagie et n'éprouvait nullement le besoin d'aliments ; la soif n'était pas augmentée; le pouls était fort et plein sans fréquence. Nous enlevâmes la petite bande et l'amadou, l'écoulement du sang devint plus fort; des pulsations étaient apparentes à la vue et au toucher, à l'extrémité du doigt et dans la plaie: c'était comme des mouvements d'expansion dans la totalité de la dernière phalange, à chaque battement du cœur; mais le sang sortait en nappe et d'une manière continue. Quelques

gouttes de perchlorure de fer furent portées directement sur la plaie. Il se forma immédiatement un caillot, qui fut bientôt soulevé et participa aux mouvements d'expansion de la phalange; quelques instants après, le caillot se rompait donnant issue au sang.

M. le docteur Cartier fit préparer deux petites attelles qui furent fixées de chaque côté du doigt pour comprimer les artères collatérales. L'hémorrhagie fut suspendue; mais le malade ne put garder longtemps cet appareil: il éprouvait des douleurs dans tout le membre et jusque dans la poitrine; un malaise et une agitation insupportables s'emparaient de lui, et force était de redonner libre cours au sang.

Cependant le malade s'affaiblissait progressivement ; il éprouvait un dégoût invincible pour toute espèce d'aliments et ne pouvait même plus prendre du bouillon ; au moindre mouvement, il était pris de vomiturations et menacé d'une syncope. Le sang, d'un rouge vif et très coagulable au début de l'hémorrhagie, était devenu séreux, pâle, et se coagulait difficilement.

Le septième jour, M. le docteur Duval, médecin en chef de l'hôpital d'Arles, fut appelé en consultation et conseilla l'emploi de la glace. Bientôt après l'application de ce moyen, qui fut continué durant vingt-quatre heures, l'hémorrhagie, qui avait déjà perdu beaucoup de son intensité, s'arrêta complétement. La convalescence fut très rapide ; au bout de douze jours, le malade put se considérer comme guéri. La plaie se cicatrisa sans la moindre suppuration, et il en a été de même pour toutes les plaies qu'a eues le malade.

Le père de P. M... a eu des épistaxis très-abondantes, une ou plusieurs fois par an, depuis son enfance jusqu'à l'âge de soixante-huit ans. Deux ans après, il est mort d'apoplexie cérébrale. Il avait la même constitution et le même tempérament que le fils; il exerçait la profession de négociant.

Notre malade a cinq enfants : trois garçons et une fille n'ont présenté aucun symptôme d'hémophilie et sont bien portants ; l'autre fille, âgée de dix-sept ans, régulièrement menstruée, a eu une hémorrhagie de plusieurs jours à la suite d'une application de sangsues au côté

Observation II

Observation d'hémophilie recueillie par M. Ambroise Tardieu, dans le service de M. Blache (1)

Pierre Léonard, âgé de trente-trois ans, journalier, est le dernier de trois enfants dont deux n'ont vécu que quelques années. Son père est mort hydropique à cinquante-neuf ans. Sa mère, qui l'a nourri, a été enlevée à l'âge de trente ans. Il ne peut se rappeler à quelle affection elle a succombé; mais ce dont il est sûr, c'est qu'il n'existait dans sa famille aucun signe de ce qu'il éprouve. Il a eu la petite-vérole à vingt ans. Du reste, à part son état habituel, il n'est pas sujet à d'autres maladies. Il a échappé à toute infection syphilitique et n'a subi aucun traitement mercuriel. Il n'a pas eu à souffrir de privations. Son alimentation est assez substantielle et abondante.

Cet état, il le regarde lui-même comme inhérent à sa constitution, qu'il a toujours vue la même, et voici comment il le caractérise : A des époques plus ou moins rapprochées, quelquefois brusquement et sans prodromes, d'autres fois après un jour ou une demi-journée de douleurs vagues dans les articulations, de céphalalgie, d'inappétence, des taches très-noires d'abord, puis violacées, puis jaunâtres, de véritables ecchymoses, paraissent successivement dans des points du corps très-divers. Son dos fut une fois entièrement noir et tuméfié. A la suite d'une très-faible contusion, l'œil le fut également. Il en a eu aux parties génitales, qui ne changent pas de couleur pendant l'érection ni le coït. Ce n'est que très-rarement qu'il a remarqué des taches semblables à la figure. Elles sont surtout communes sur les membres; leur forme est irrégulière. Elles constituent quelquefois de véritables tumeurs sanguines qui se sont toujours résorbées.

En même temps, les mouvements des grandes articulations deviennent de plus en plus douloureux et bientôt tout-à-fait impossibles; de

(1) *Archives gén. de médecine*, 3e série, tome X.

là même résulte pour lui une faiblesse et une raideur habituelle dans les membres inférieurs. Une flexion un peu forcée des genoux y détermine constamment du gonflement sans ecchymose.

Les muqueuses sont le siége d'hémorrhagies faciles. Les gencives et la gorge ont donné du sang pendant trois mois, il y a quatre ans. Étant jeune, il était sujet à des épistaxis qui duraient très-longtemps et s'arrêtaient difficilement; rarement, et seulement à la suite de grande fatigue ou de quelque excès, il a été pris d'hémoptysie. Il a eu pendant quinze jours une hématurie, jamais d'hémorrhoïdes. On ne peut que très-difficilement suspendre l'écoulement provoqué par les sangsues. On a été obligé de cautériser les piqûres avec le fer rouge, et il est arrivé qu'au genou, l'hémorrhagie a persisté pendant huit ou neuf jours. Lorsqu'on l'a saigné, l'ouverture de la veine s'est rouverte d'elle-même avec une grande facilité et après un temps assez long. Il remarque que son sang est plus rouge que celui d'un phthisique saigné près de lui.

Il ne peut se rendre compte des causes secondaires et simplement occasionnelles qui provoquent ces différents phénomènes. Il n'est pas rare qu'il trouve sur ses bras de larges taches, que le hasard seul lui découvre. Il a cru observer pourtant que les changements de temps ont une grande influence. Les brouillards, la pluie, la neige, appellent les accidents. En été, ils annoncent quelquefois du mauvais temps, dont l'arrivée suffit pour les dissiper.

Il y a dix ans, il eut une maladie d'intestin ; pendant le choléra, il éprouva de violentes coliques, pour lesquelles on lui fit appliquer des sangsues, et dans ces deux circonstances les hémorrhagies ne parurent pas.

Quant aux traitements auxquels il fut successivement soumis, on doit bien penser qu'ils ont été aussi nombreux que variés. Les saignées, les sangsues, les cataplasmes, un régime ferrugineux longtemps soutenu, et bien d'autres moyens encore, ont été mis en usage sans qu'il ait remarqué que les accidents aient disparu plus vite que par le simple repos.

En 1830, il n'est pas entré à l'hôpital une seule fois ; en 1831, il y a passé 23 jours en deux fois ; en 1832, 49 jours en deux fois; en 1833, 8 jours ; en 1834, 22 jours en une fois ; en 1835, il est entré six fois

et est resté 163 jours; en 1836, 54 jours en trois fois; en 1837, 58 jours en une fois; en 1838, 130 jours en six fois; en 1839, 197 jours en six fois; en 1840, 166 jours en cinq fois.

Après cet aperçu général, nous allons entrer dans le détail des observations que nous avons pu faire nous-même.

Dans le cours de cette année (1840) et jusqu'au 30 novembre seulement, Pierre Léonard est entré cinq fois dans le service de M. Blache, et n'est pas resté sous nos yeux moins de 166 jours.

La première fois qu'il se présenta à notre examen, il était depuis 20 jours à l'hôpital : nous voyons un homme de moyenne taille, d'un embonpoint assez notable; sa peau est fine et très-blanche, ni trop glabre ni trop velue, facilement humectée par la sueur; ses cheveux sont châtain foncé et très-fins, ses yeux bleus; ses paupières ont été dépouillées de cils par la petite-vérole; les gencives sont assez fermes, un peu rouges à la base; les dents bien rangées, généralement bonnes et solides; sa poitrine est large et il a toute l'apparence de la vigueur, bien qu'il supporte en réalité très-difficilement les fatigues et qu'il s'essouffle très-vite quand il parle un peu longtemps de suite. Les battements du cœur sont forts, et deviennent surtout très-précipités après quelques mouvements violents. Un faible souffle s'entend dans les deux bruits. (Il est important de se rappeler que ce premier examen avait lieu après un repos de trois semaines.) Le pouls est plein, régulier, assez fort (70 pulsations). Mais, au dire du malade, quand il travaille, son pouls est plus rapide et il le voit battre, ainsi que son cœur. Il n'y a aucun bruit dans les artères. A l'époque de son entrée, il avait le pouls très-fort, la peau halitueuse, de la céphalalgie, un souffle très-marqué, tous les signes de la pléthore. Il supporta alors très-bien la saignée.

Du reste, M. Blache, après avoir employé chez lui bien des traitements, s'est convaincu que le repos et une alimentation un peu plus substantielle que de coutume le remettent sur pied aussi vite que tous les moyens auxquels il a renoncé. A sa sortie, cette première fois, il souffre encore un peu du genou gauche et de quelques douleurs de tête.

Rentré pour la seconde fois trente-deux jours plus tard, il a, depuis

sa sortie, été repris trois fois de douleurs dans les genoux. Avant-hier (5 février), l'attaque a été plus violente : en deux heures, il lui est devenu impossible de marcher. Il y a quatre jours, il a eu par les gencives une hémorrhagie qui a duré jusqu'à la veille de son entrée. Aujourd'hui, la muqueuse est pâle; il reste encore un peu de mal à la gorge. Il se présente avec une douleur très-vive et un gonflement des deux genoux, mais surtout du gauche. Ce gonflement, qui est extérieur à l'articulation, se remarque surtout en arrière. Le creux poplité est effacé et comme comblé par une tumeur oblongue, mal circonscrite, dure, qui s'étend sur le trajet des vaisseaux et détermine une tension assez marquée le long de la cuisse. Autour du genou, les derniers ramuscules veineux se dessinent en marbrures noirâtres. Le frottement des surfaces articulaires fait entendre une sorte de crispation rude. Depuis ce matin, le bras droit est pris également, et il y a de la tension au niveau et en dedans du pli du coude. Les mouvements de flexion sont impossibles. La face est colorée, l'embonpoint n'a fait qu'augmenter. Le pouls est régulier, vif (72 pulsations), sans trop de plénitude. Le cœur n'offre aucun bruit anormal. Le malade fait observer qu'après avoir mangé il éprouve une grande accélération du mouvement circulatoire. (Frictions sur les articulations avec un liniment camphré, opiacé ; cataplasmes émollients, etc.)

9 février. — Deux ou trois ecchymoses peu considérables se montrent au-dessus de chaque genou. Même raideur dans les articulations. Les cataplasmes, loin de soulager les douleurs, paraissent entretenir au genou une chaleur incommode. On se borne à l'emploi du liniment.

13. — Depuis quelques jours le malade ne dort pas et son pouls devient de plus en plus tendu. Ce matin il est fort et plein. (Saignée du bras de 250 gram.)

14. — La saignée n'amène pas d'améloration sensible. Le pouls reste assez fort. La douleur des genoux ne diminue pas. Le malade a un crachement de sang abondant qui paraît venir de la muqueuse buccale.

21. — Les genoux ne sont presque plus douloureux; il peut marcher avec assez de facilité. Mais aujourd'hui, il est pris de coliques vagues

assez fortes, suivies de quelques selles liquides ne renfermant pas de sang. (Lavements émollients.)

22. — Il n'y a plus de diarrhée, seulement encore un peu de douleur qui va d'un hypochondre à l'autre. (Frictions avec 26 gouttes huile de croton tiglium.)

23. — Le soulagement de la douleur abdominale est complet, mais le genou gauche est redevenu le siége d'une raideur très-pénible. Cela ne dure que deux ou trois jours. Et bientôt après, le malade accuse une sensation particulière qu'il n'a pas encore éprouvée : c'est un battement artériel très-fort qui se fait simultanément dans toutes les parties du corps et ne s'accompagne que d'une gêne assez grande. Depuis ce moment jusqu'au 13 avril, la scène ne change pas beaucoup. Les mouvements reviennent peu à peu, et il sort, bien reposé.

La saignée pratiquée le 13 février nous a fourni l'occasion d'observer l'état du sang. Nous ne donnerons ici que les résultats de l'étude clinique. L'aspect général de ce sang est séreux; sa densité est de 4,5 au lieu de 7 que nous donne le sang d'un malade voisin atteint de bronchite chronique. Il y a aussi une diminution apparente de la matière colorante. Les globules sont réguliers, mais le noyau central est pâle, transparent et mal formé. Six heures après la saignée, il n'y a pas de coagulation. Le liquide est formé d'une sérosité trouble, de matière colorante, et dans laquelle nagent des dépôts floconneux de couleur lie de vin, quelques-uns décolorés et adhérents au vase. Tels sont les caractères physiques de ce sang dont on ne saurait reconnaître l'altération.

Vu, bon à imprimer :
Le Président censeur,
DUPRÉ.

Vu :
Le Recteur de l'Académie,
Em. CHARLES.

